

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1922

THÈSE

N^o
410

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Gabrielle R. MONOD

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALADIE DITE DE RIEDEL

(THYROIDITE LIGNEUSE CHRONIQUE)

Président : M. LECÈNE, Professeur.

PARIS

VIGOT FRÈRES ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE

1922

014

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1922

THÈSE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Gabrielle R. MONOD

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MALADIE DITE DE RIEDEL

(THYROIDITE LIGNEUSE CHRONIQUE)

Président : M. LECÈNE, Professeur.



PARIS
VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS
23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE

1922

Faculté de Médecine de Paris

LE DOYEN : M. ROGER

ASSESEUR : M. POUCHET

PROFESSEURS : MM.

Anatomie.	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNEO
Physiologie.	Ch. RICHET
Physique médicale.	André BROCA
Chimie organique et Chimie générale.	DESGREZ
Bactériologie.	BEZANCON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	Marcel LABBÉ
Pathologie médicale.	RENON
Pathologie chirurgicale.	LECENE
Anatomie pathologique.	LETULLE
Histologie.	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale.	POUCHET
Thérapeutique.	CARNOT
Hygiène.	BERNARD
Médecine légale.	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
Clinique médicale.	ACHARD
	WIDAL
	GILBERT
	CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la première enfance.	MARFAN
Clinique des maladies des enfants.	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	N.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux.	P. MARIE
Clinique des maladies contagieuses.	TEISSIER
	DELBET
	LEJARS
Clinique chirurgicale.	HARTMANN
	GOSSET
Clinique ophtalmologique.	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
	BAR
Clinique d'accouchements.	COUVELAIRE
	BRINDEAU
Clinique gynécologique.	J. L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile.	Aug. BROCA
Clinique thérapeutique.	VAQUEZ
Clinique oto-rhino laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	DUVAL
Clinique propédeutique.	SERGENT

Agrégés en exercice

MM.	DESMAREST	LANGLOIS	PHILIBERT
ABRAMI	DUVOIR	LARDENNOIS	RATHERY
ALGLAVE	FISSINGER	LE LORIER	RETTERRER
BASSET	GARNIER	LEMIERRE	RIBIERRE
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEQUEUX	RICHAUD
BLANCHETIÈRE	GREGOIRE	LEREBoullet	ROUSSY
BRANCA	GUENIOT	LERI	ROUVIERE
CAMUS	GUILLAIN	LEVY-SOLAL	SCHWARTZ
CHAMPY	GUILLEMINOT	MATHIEU	TANON
CHEVASSU	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHIRAY	JOYEUX	MOCQUOT	TIFFENEAU
CLERC	LABBE (HENRI)	MULON	VILLARET
DEBRE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA CHÈRE MÉMOIRE DE MA MÈRE

A LA MÉMOIRE DE MON BEAU-PÈRE

Monsieur le Docteur A. BARRABÉ

A LA MÉMOIRE DE MON BEAU-PÈRE

M. le Docteur Frédéric MONOD

A LA MÉMOIRE DE MON AMIE

Mademoiselle FAERSTEIN

Étudiante en médecine.

A MES AMIS

Le Docteur et Madame Octave MONOD

A MES MAÎTRES :

Monsieur le Professeur agrégé MARION.

Monsieur le Docteur RIST.

Monsieur le Docteur BENSAUDE.

Monsieur le Professeur GILBERT BALLETT (*in memoriam*).

01A

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur LECÈNE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE LA
MALADIE DITE DE RIEDEL
(THYROIDITE LIGNEUSE CHRONIQUE)

Deux cas inédits (1) de tuméfaction dure et plus ou moins diffuse de la région cervicale, simulant une tumeur maligne du corps thyroïde et qui furent reconnus comme devant être classés à côté des cas décrits sous le nom de *thyroïdite chronique ligneuse* ou *maladie de Riedel* ont été le point de départ de ce travail.

Une notion étiologique certaine dans l'un de ces cas, d'importantes constatations anatomo-pathologiques dans l'autre, nous ont paru des faits utiles à connaître et capables d'aider à éclaircir l'étiologie et la pathogénie encore obscures de cette affection.

Nous exposerons d'abord nos deux observations.

Nous établirons ensuite ce que l'on décrit sous le nom de maladie de Riedel. Enfin, après une étude comparative de nos cas personnels et de ceux publiés antérieurement, nous examinerons quels éléments nouveaux apportent nos observations et les conclusions que nous avons cru pouvoir en tirer.

(1) Observation I du Docteur MONOD. Observation II de M. le Professeur LEGEND.

Observation I. (D^r ROBERT MONOD). — (*Femme de 38 ans, traitée dans le service de M. le Professeur Gosset à la Clinique chirurgicale de la Salpêtrière*).

La première de ces observations concerne une femme de 38 ans, mariée, mère de trois enfants, qui présentait dans la région cervicale antérieure, une tuméfaction dure et diffuse pour laquelle elle fut adressée par M. le Professeur agrégé Camus, au Docteur Robert Monod en mars 1920, avec le diagnostic de tumeur maligne du corps thyroïde.

A l'examen, on constata que le cou était considérablement déformé par une volumineuse tuméfaction d'une consistance remarquablement dure, absolument immobile, enclavée entre les 2 sternos, faisant bloc avec l'appareil laryngo-trachéal, et recouverte d'une peau déjà infiltrée, adhérente, tuméfaction qui présentait donc en effet les caractères essentiels d'une tumeur maligne, diagnostic que l'on porta avec d'autant plus de conviction que l'on crut sentir quelques ganglions carotidiens.

Cette tuméfaction avait commencé à se développer au mois de juillet 1919, alors que cette femme était en bonne santé : c'est son entourage qui lui fit remarquer que son cou grossissait dans la région latérale droite, elle-même ne s'en apercevait pas; ce qui avait, dès ce moment, attiré son attention, c'est qu'elle s'essouffait aisément, ce qui ne lui était pas habituel, et plus encore que sa voix était souvent couverte, enrouée.

La tuméfaction cervicale se développa peu à peu jusqu'à atteindre l'aspect que nous venons de décrire, ne déterminant aucune douleur, mais s'accompagnant progressivement de troubles respiratoires de plus en plus graves : dyspnée permanente avec crises de suffocation obligeant, la nuit, la malade, à dormir en position presque assise. Disons enfin pour compléter l'examen clinique qu'elle était pâle et affaiblie, que l'auscultation des poumons avait fait constater l'existence d'un souffle préhilaire, qu'une radiographie avait montré un thorax normal; qu'elle ne présentait aucun signe de basedowisme (ni tachycardie, ni tremblement) et qu'elle n'eût de fièvre à aucun moment.

Toute intervention chirurgicale étant contre-indiquée, du fait de l'adhérence et de l'extension de la tumeur, on décida un traitement par les Rayons X. Avant de l'entreprendre, on fit une biopsie dont la conclusion fut qu'à coup sûr, il ne s'agissait pas d'une tumeur maligne, mais de lésions d'inflammation chronique.

Voici le compte rendu de cette biopsie :

Examen macroscopique. — La peau est adhérente, infiltrée; celle-ci incisée, on tombe immédiatement dans un tissu dur, blanchâtre, scléreux, fusionnant tous les plans. En progressant dans la profondeur, on ne reconnaît aucun des plans musculo-aponévrotiques préthyroïdiens et on n'arrive pas à sortir de cette gangue scléreuse que l'on prend pour du cancer et au milieu de laquelle on ne trouve aucune trace de tissu glandulaire.

Examen microscopique (M. Magrou, chef de Laboratoire de la Clinique de la Salpêtrière).

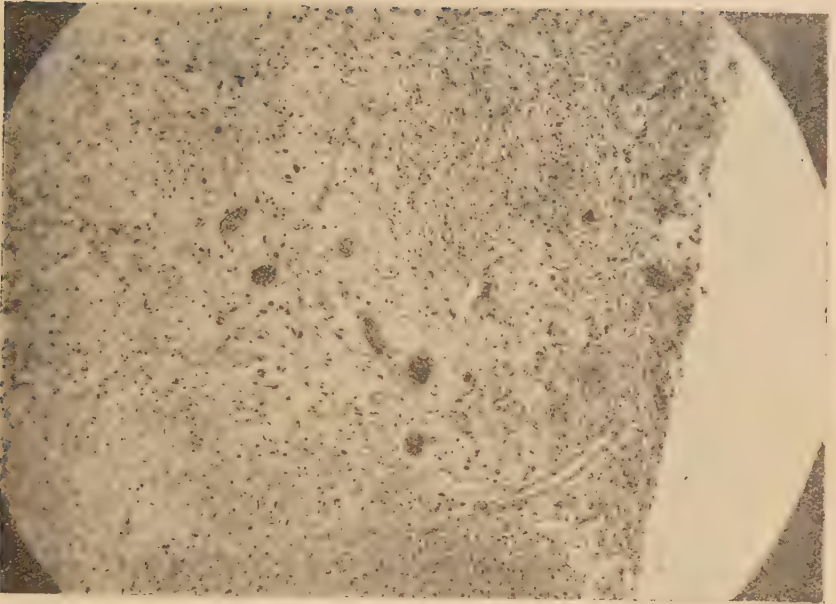


FIG. 1. — Coupe montrant l'aspect sclero-œdémateux de la biopsie de l'observation 1.

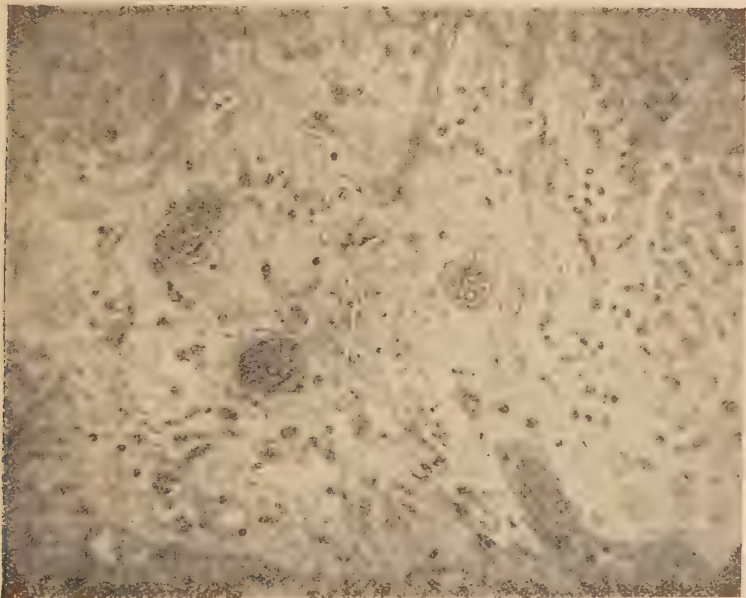


FIG. 2. — Même coupe que la fig. 1, vue à un plus fort grossissement.

Le fragment soumis à l'examen ne renferme pas trace de tissu thyroïdien, pas trace non plus d'éléments néoplasiques.

Il est formé en majeure partie par de vastes masses nécrotiques, granuleuses éosinophiles où l'on ne retrouve comme éléments reconnaissables que des vésicules adipeuses et des globules rouges. Autour des zones de nécrose, il existe une réaction inflammatoire chronique avec tendance prononcée à la sclérose; au voisinage immédiat des tissus mortifiés, les éléments prédominants sont des macrophages parfois bi- ou pluri-nucléés; plus loin, on trouve de nombreux fibroblastes sécrétant un collagène qui s'organise en épaisses travées fibreuses. Tout ce tissu inflammatoire est abondamment vascularisé.

La conclusion inattendue de cette biopsie obligeant à abandonner l'idée d'un cancer, la question de la nature de la tuméfaction se pose à nouveau. On pense alors à la syphilis qui n'avait pas été recherchée tout de suite, tant le diagnostic de tumeur maligne du corps thyroïde paraissait s'imposer.

La malade interrogée dans ce sens déclare alors que 15 ans auparavant, précédant ses 3 grossesses normales, elle a fait 3 fausses-couches (3, 6, 8 mois) et que son mari a été soigné pour la syphilis. La réaction de Wassermann est trouvée chez elle franchement positive.

Un traitement mixte énergique (néosalvarsan et mercure) est alors immédiatement entrepris.

Le résultat en fut tout à fait remarquable. Après quelques semaines, la tuméfaction diminua nettement de volume, les crises de suffocation qui, avant le début du traitement avaient fait envisager la nécessité d'une trachéotomie, cessèrent.

A la fin de la 1^{re} série de salvarsan (2 mois après le début du traitement), la tuméfaction qui existait depuis 9 mois, a complètement disparu, la dyspnée également; la voix s'est éclaircie, la peau est redevenue souple, mobile, de couleur normale.

Depuis lors, la malade a été revue deux fois : à 6 mois, puis à 2 ans d'intervalle; la guérison s'est maintenue complète voir fig. 3 et 4 p. 13.

Ainsi, la tuméfaction ligueuse que cette malade avait présentée dans la région antérieure du cou, et qui avait simulé une tumeur maligne du corps thyroïde était d'origine syphilitique. Tout l'établit indiscutablement : les antécédents personnels, le Wassermann positif, l'efficacité radicale du traitement.

L'on peut donc conclure qu'on s'était trouvé en présence dans ce cas d'une thyroïde ligueuse syphilitique.

Notre seconde observation est plus complexe, plus complète aussi, puisque la malade est morte et que l'autopsie a pu être faite.

Observation II (M. le Professeur LECÈNE). — (*Malade traitée dans le service de M. le Professeur Lecène à l'hôpital Saint-Louis*).

Il s'agissait d'une femme de 30 ans, célibataire, entrée dans le service de M. le Professeur Lecène à l'hôpital Saint-Louis le 8 novembre 1921.

Elle présentait à ce moment une tuméfaction cervicale diffuse, indolore, qui s'étendait de l'os hyoïde au sternum, derrière lequel elle paraissait se prolonger et du bord postérieur du muscle, sterno-cléido-mastoïdien gauche au bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien droit.

Cette tuméfaction formait là une sorte de plaque rigide, indépressible, sans aucune bosselure ou irrégularité, d'une dureté étonnante, au devant de laquelle la peau était tendue et violacée, mais non adhérente. Les téguments de l'épaule gauche étaient légèrement œdématisés; le bras et la main gauche nettement cyanosés.

Comme symptômes fonctionnels, il existait une dyspnée légère qui s'accentuait au moindre effort, des troubles de la phonation inconstants et variables allant de l'enrouement à l'aphonie, et une toux sèche assez fréquente.

La tuméfaction, selon les dires de la malade, avait commencé à se développer au mois de juillet 1921, par une petite grosseur dure dans la région latérale gauche du cou, et simultanément, elle avait remarqué une certaine gêne dans la déglutition; mais elle était alors dans un état de santé excellent.

Peu à peu, le cou avait grossi et durci en même temps qu'apparaissaient une dyspnée d'effort de plus en plus marquée, des palpitations assez fréquentes et une sensation de constriction dans la tête et des bourdonnements dans l'oreille droite. Cette malade avait été adressée à M. Lecène avec le diagnostic de tumeur maligne du corps thyroïde. M. Lecène, frappé de son âge (30 ans) et de son bon état général ne se rallie pas à ce diagnostic et étiquette ce cas : cellulite cervicale diffuse, de nature indéterminée. On fait une biopsie qui démontre qu'il n'y a pas trace d'éléments néoplasiques, mais des lésions de sclérose inflammatoire.

Biopsie : Le fragment prélevé qui a environ un demi-centimètre de long sur 1 centimètre de large est formé uniquement par un tissu conjonctif adulte, extrêmement dense, très riche en fibres collagènes et en cellules d'aspect fusiforme : quelques fibres musculaires striées, dissociées par cette sclérose intense sont reconnaissables sur les coupes. Il n'y a pas de follicules avec cellules géantes, ni d'infiltration de cellules atypiques. On peut donc éliminer le diagnostic de tuberculose et celui de cancer épithélial : il ne s'agit pas non plus d'un sarcome, le plus probable est que la masse cervicale qui envahit et dissocie tous les organes depuis les plans profonds jusqu'à la peau, est une cellulite chronique, une sclérose extrêmement étendue, probablement d'origine syphilitique (P^r Lecène).

On recherche la syphilis, on ne retrouve aucun stigmate d'une syphilis acquise, on n'en découvre pas davantage dans les antécédents héréditaires et familiaux : le père est mort d'un cancer vésical. La mère est bien portante. Elle a 10 frères et sœurs, tous en bonne santé. -- La réaction de



FIG. 3. — Malade de l'observation I. Avant traitement.
(Collection de la Clinique chirurgicale de la Salpêtrière).



FIG. 4. — Malade de l'observation I. Après traitement.

Wassermann est chez elle négative. On procède encore à différents examens : examen radioscopique, examen laryngé, examen du sang.

Examen radioscopique : Perméabilité pulmonaire diminuée à gauche. En position frontale, les contours de l'aorte ascendante sont masqués par une opacité à contours mal délimités empiétant sur le sommet du poumon gauche et remontant très haut vers le cou. En position oblique, l'espace clair médian est masqué à sa partie supérieure par cette masse sombre qui noie les contours de l'aorte.

Examen laryngé : 1^o Intégrité de la cavité endo-laryngée dans toute sa partie sus-glottique.

2^o Gène très marquée aux mouvements d'abduction des cordes vocales qui sont rosées ; leur immobilité empêche le libre examen de la sous-glotte.

3^o Légère infiltration du bord libre de la corde vocale droite qui semble témoigner d'un processus sous-glottique.

En somme, il semble bien que les lésions laryngées soient limitées à la sous-glotte comme cela existe au cours du tertiarisme.

L'examen du sang démontre une lymphocytose légère (11.000 globules blancs).

Du 10 au 28 novembre, la malade fut traitée par des injections intraveineuses de cyanure de mercure dont les premières seules parurent avoir une légère efficacité. Bientôt au contraire la dyspnée augmenta, se compliquant de crises de suffocation telles, qu'on crut qu'une trachéotomie serait nécessaire. C'est dans cette période que fut pratiquée la biopsie ; bien qu'elle n'ait soustrait qu'une infime portion de la tumeur, elle fut suivie d'une amélioration réelle : la dyspnée diminua, les crises de suffocation cessèrent et la malade se sentit soulagée.

Après les renseignements fournis par l'examen laryngé, l'hypothèse de la nature syphilitique des lésions fut de nouveau envisagée, malgré le résultat négatif de Wassermann ; et le 1^{er} décembre, on commença une série de novarsénobenzol (notons que concurremment on institua un traitement par les Rayons X, mais qu'il n'en fut fait que 4 séances).

Dans cette période se produisit une amélioration vraiment considérable : voici les modifications qu'à la date du 4 janvier nous avons notées.

Le cou s'est assoupli dans toute l'étendue de la tuméfaction : on peut le déprimer et on sent avec une netteté remarquable le lobe latéral droit du corps thyroïde, on en pourrait dessiner le contour sur les téguments ; il est très dur, collé contre la trachée et paraît peu augmenté de volume.

Parallèlement :

1^o Les crises de suffocation ont cessé, la respiration est redevenue normale, l'œdème de la face et la cyanose du bras gauche ont disparu.

2^o Un nouvel examen radioscopique montre les contours de l'aorte nettement visibles cette fois.

Seule, la voix ne s'est pas améliorée : elle est presque constamment chuchotée.

Un second examen laryngé est pratiqué le 14 janvier, dont voici les conclusions :

« Lésions endolaryngées à prédominance sous-glottique comme dans le

tertiarisme et avec ralentissement vraisemblable sur les articulations. La sténose doit être surveillée; actuellement, elle n'exige pas d'intervention ».

La série d'arsénobenzol se termine le 25 janvier.

Mais l'amélioration frappante constatée vers la fin de décembre et dans la première quinzaine de janvier ne se maintint pas.

La tuméfaction avec sa dureté si spéciale commença à se reformer, gagnant peu à peu en extension vers le côté droit du cou, devenant même plus appréciable dans cette région que lors de l'entrée de la malade à l'hôpital : on sentit en effet nettement une nouvelle zone d'induration dans la région sous-hyoidienne droite.

D'autre part, la dyspnée a réapparu et dès le 1^{er} février, des crises de suffocation nocturne se reproduisent.

Le 5 février, on prescrit de l'IK à dose quotidienne de 4 grammes, mais on est obligé d'interrompre cette médication 8 jours plus tard, car sous son influence, la dyspnée et les crises de suffocation augmentent.

Dans un but thérapeutique, se basant sur le bon résultat de la première biopsie (résultat qu'avait déjà signalé Riedel après plusieurs cas dans lesquels ses tentatives d'extirpation n'avaient abouti qu'à une excision si minime qu'elles n'équivalaient à rien d'autre qu'à une biopsie), on décida d'en pratiquer une seconde.

Au cours de cette intervention, faite le 15 février à l'anesthésie locale, la malade a une syncope : la respiration ne se rétablit que grâce à une trachéotomie faite en même temps que la respiration artificielle. Il semble que cette fois encore, malgré l'incident dramatique qui l'a accompagnée, cette biopsie soit suivie d'une légère amélioration, subjective tout au moins.

Le 17 février, début d'une nouvelle série d'arsénobenzol sous forme d'éparsénobenzol.

Depuis cette date jusqu'au 23 mars, l'état objectif des lésions ne se modifie pas, l'état général reste le même, la voix est toujours chuchotée.

Un *troisième examen laryngé* est fait le 21 mars.

L'examen endolaryngé permet de constater : 1^o une absence de toute paralysie récurrentielle; 2^o un état inflammatoire de la muqueuse caractérisé par un aspect franchement *velvetique* de la région interaryténoidienne, par un œdème des deux cordes vocales; 3^o une étroitesse de l'orifice glottique qui est due à la limitation des mouvements des cordes, surtout dans l'abduction.

En conclusion, « la trachéotomie pourrait s'imposer prochainement; il y aurait donc intérêt à faire une trachéotomie préventive ».

Faisons remarquer que la malade conservait une apparence plutôt rassurante — son appétit était normal — elle n'était ni amaigrie, ni affaiblie et elle n'eût de la fièvre que pendant les 4 jours qui suivirent la seconde biopsie.

Nous voyons la malade pour la dernière fois le 23 mars et ne notons aucun nouveau changement dans son état : nous remarquons seulement que son pouls qui est régulier, un peu rapide, est plus faible que de coutume.

Le lendemain, nous apprenons avec un grand étonnement que dans la nuit, elle est morte subitement.

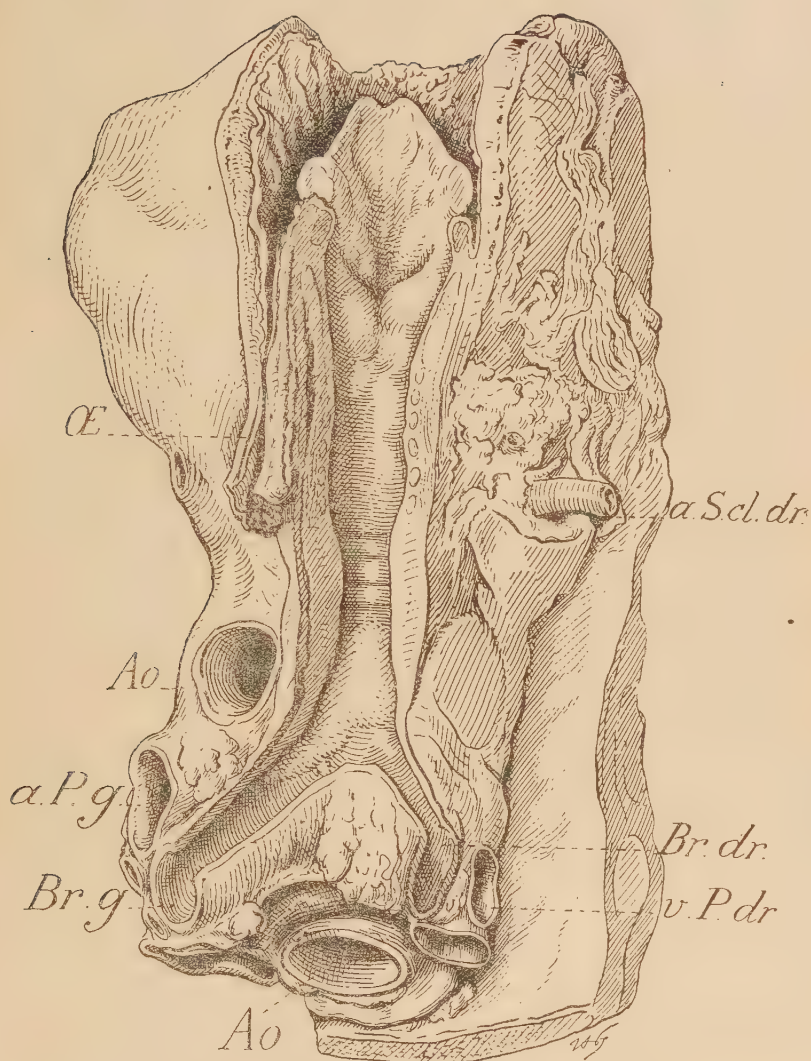


FIG. 5. — Pièce provenant de l'autopsie de la malade de l'observation II.

Vigot frères, Éditeurs.

Autopsie. — Voici le compte rendu de l'autopsie qui fut pratiquée 24 heures après la mort.

« On enlève en masse tous les organes du cou et du thorax après désarticulation des clavicules et section des côtes. — L'abdomen ne présente aucune lésion : organes génitaux sans lésion, appareil urinaire d'aspect normal, tube digestif, foie, poumons, sans lésions apparentes.

Le cœur ne présente pas de lésions valvulaires : le cœur droit est distendu et plein de sang coagulé *post mortem* (caillots non adhérents) : lésions d'asphyxie.

Les plèvres sont normales, les poumons sont très congestionnés mais sans hépatisation, ni infarctus. Le bloc formé par le larynx, la trachée, le pharynx et l'œsophage et tout le paquet viscéral du cou est disséqué. Le pharynx et l'œsophage ne présentent pas de lésions macroscopiques. L'orifice laryngé supérieur est œdématié (œdème glottique et péri-glottique). Les cordes vocales supérieures et inférieures sont très œdématisées sans ulcérations, ni végétations. La trachée est le siège de lésions fort nettes. (Voir Fig. 5). La muqueuse trachéale dans son segment sous-glottique et au niveau de la bifurcation est exulcérée sur une large étendue.

La paroi trachéale est plus que triplée d'épaisseur sur une étendue de 2 centimètres au-dessus de la bifurcation.

La lésion s'arrête au niveau des bronches souches, empiétant légèrement pourtant sur la paroi antérieure de la bronche gauche (Voir Fig. 5).

En dehors de ces lésions et d'une certaine hyperhémie de la muqueuse (lésions d'asphyxie terminale) les bronches sont normales d'aspect.

En avant et sur les côtés du conduit laryngo-trachéal, on trouve un tissu lardacé blanchâtre homogène qui englobe tous les organes cervico-médiastinaux ; à gauche, il est impossible de reconnaître le paquet vasculo-nerveux du cou, ni le corps thyroïde ; à droite, l'infiltration en masse est moindre et l'on finit par trouver le paquet vasculo-nerveux et le corps thyroïde dans le tissu scléreux péri-viscéral.

Sur la figure 6 on voit l'infiltration en masse péri-viscérale qui englobe comme dans une injection au suif tous les organes cervicaux du côté gauche.

Il est impossible de distinguer les muscles, le paquet vasculo-nerveux ou le corps thyroïde ; sur large coupe de cette masse infiltrante (voir fig. 7), on reconnaît la carotide primitive, la jugulaire interne et le pneumogastrique, enserrés dans cette gangue fibreuse.

Le tissu thyroïdien est méconnaissable à l'œil nu, sauf du côté droit où après section de la masse scléreuse, on en aperçoit dans la profondeur des fragments reconnaissables aisément ; vers le médiastin, la masse péri-viscérale s'arrête brusquement au niveau des pédicules bronchiques et fait saillie sous la plèvre qui est d'ailleurs normale. Le médiastin antérieur est complètement rempli par la masse infiltrante jusqu'au bord supérieur du péricarde : celui-ci ne présente pas de lésions macroscopiques.

Examen histologique des fragments prélevés : Les préparations microscopiques faites sur de larges coupes prélevées en différents points de la masse infiltrante montrent que celle-ci est constituée par du tissu scléreux : sclérose encore jeune en certains points, évoluant vers un tissu fibreux, dense et cicatriciel en d'autres. Les muscles sont dissociés ainsi que les nerfs : les débris du corps thyroïde sont épars au milieu d'une sclérose intense et dissociante. (Voir Fig. 8. 9. 10).

Nulle part, il n'existe de lésions analogues à la tuberculose folliculaire, pas trace non plus de cellules épithéliales atypiques : nulle part, on ne trouve de figures histologiques pouvant faire penser au sarcome.

En somme, il est très vraisemblable qu'il s'agit ici d'un processus de sclérose diffuse d'origine syphilitique. Mais la preuve certaine manque : de nombreuses préparations exécutées suivant la technique de Levaditi n'ont pas permis de reconnaître des spirochètes : mais on sait avec quelle rareté ces parasites sont décelables dans les lésions tertiaires » (P^r Lecène).

Résumons les points essentiels de cette longue observation clinique et anatomo-pathologique. Voici donc une malade qui a présenté dans la région cervicale une tuméfaction diffuse d'une dureté ligneuse de nature inflammatoire s'accompagnant de dyspnée avec crises de suffocation, et d'altérations de la voix, mais évoluant sans fièvre et sans altérer d'une façon appréciable l'état général. Au 5^e mois de la maladie, se produisit pour la 1^{re} fois coïncidant avec un traitement par l'arsénobenzol (1)—une amélioration nette, une régression considérable de tous les symptômes, mais cette amélioration ne fut pas durable. La tuméfaction et tous les autres symptômes s'accrochèrent à nouveau, s'accrurent progressivement et la malade mourut de mort subite 8 mois après l'apparition des premiers symptômes ayant conservé jusqu'au dernier jour un état général qui semblait pouvoir faire espérer une issue favorable.

La biopsie montra pendant la vie la nature inflammatoire de la tuméfaction.

L'autopsie mit en présence de volumineuses masses d'un tissu blanchâtre homogène et dur, occupant les régions latérales du cou et une grande partie du médiastin antérieur, ayant détruit la presque totalité du corps thyroïde, et englobé de chaque côté le paquet vasculo-nerveux.

Elle révéla aussi des lésions importantes de la trachée.

Comme la biopsie l'avait montré, il ne s'agissait pas d'un cancer thyroïdien, pas davantage de tuberculose, d'actinomycose ou de phlegmon ligneux. Pouvait-il s'agir d'un lymphadénome ou d'un lymphosarcome?

Ces deux hypothèses furent éliminées.

L'arrêt brusque des lésions au niveau des bronches, sans la moindre adénopathie à distance (on retrouve bien des ganglions au voisinage des lésions dans la région de la bifurcation trachéale, mais ils sont anthracosés, de volume, de consistance et d'aspect normaux), l'aspect homogène des masses tumorales, l'examen du sang étant contre celle de lymphadénome.

(1) Concommément, on fit de la radiothérapie : mais on dut l'interrompre dès la 4^e séance, la malade disant ne pouvoir supporter ce traitement.

L'absence de toute monstruosité nucléaire; le mode d'envahissement des tissus tout différent de celui du sarcome, et ajoutons aussi les lésions constatées du côté de la trachée, s'opposant également à celle de sarcome.

Tous ces diagnostics étant éliminés, quelle dernière hypothèse pouvait être envisagée? La syphilis.

Nous avons vu qu'on n'en retrouva aucune trace dans les antécédents héréditaires ou personnels, que la réaction de Wassermann fut négative, qu'on ne put déceler de spirochètes sur aucune préparation microscopique. Mais nous savons que le Wassermann n'a pas, — à la période tertiaire une valeur absolue, — que le spirochète à cette même période est très rarement décelable, que la syphilis est capable de déterminer des lésions de sclérose et en particulier de ces médiastinites, se condensant en véritables blocs fibreux, et enfin nous constatons sur la trachée au-dessus de la bifurcation, — un des sièges de prédilection de la syphilis sur cet organe, — des lésions sur lesquelles nous reviendrons, et qui apportent une présomption en faveur de cette hypothèse.

On conclut donc, devant ce cas, que la cause de la maladie ne pouvait être déterminée avec certitude, mais que dans l'ordre des causes connues, la syphilis dont on ne pouvait faire la preuve, était la seule qu'on ne pût éliminer.

Nous ne nous trouvons pourtant pas là en présence d'une affection ou de lésions encore jamais décrites; il existe en effet quelques autres observations tout à fait comparables à celle-ci : Ce sont celles dont on a formé le groupe des thyroïdites ligneuses chroniques, dites encore Maladie de Riedel du nom de celui qui en décrivit les premiers cas.

Avant d'établir cette analogie, par le rappel des observations antérieures, nous comparerons entre eux les deux cas que nous venons d'exposer.

Certes ils ne sont pas exactement superposables.

Tout dans le second cas est beaucoup plus complexe. Dans le premier nous trouvons une tuméfaction plus limitée, une étiologie nettement déterminée, une évolution simple et favorable dès que

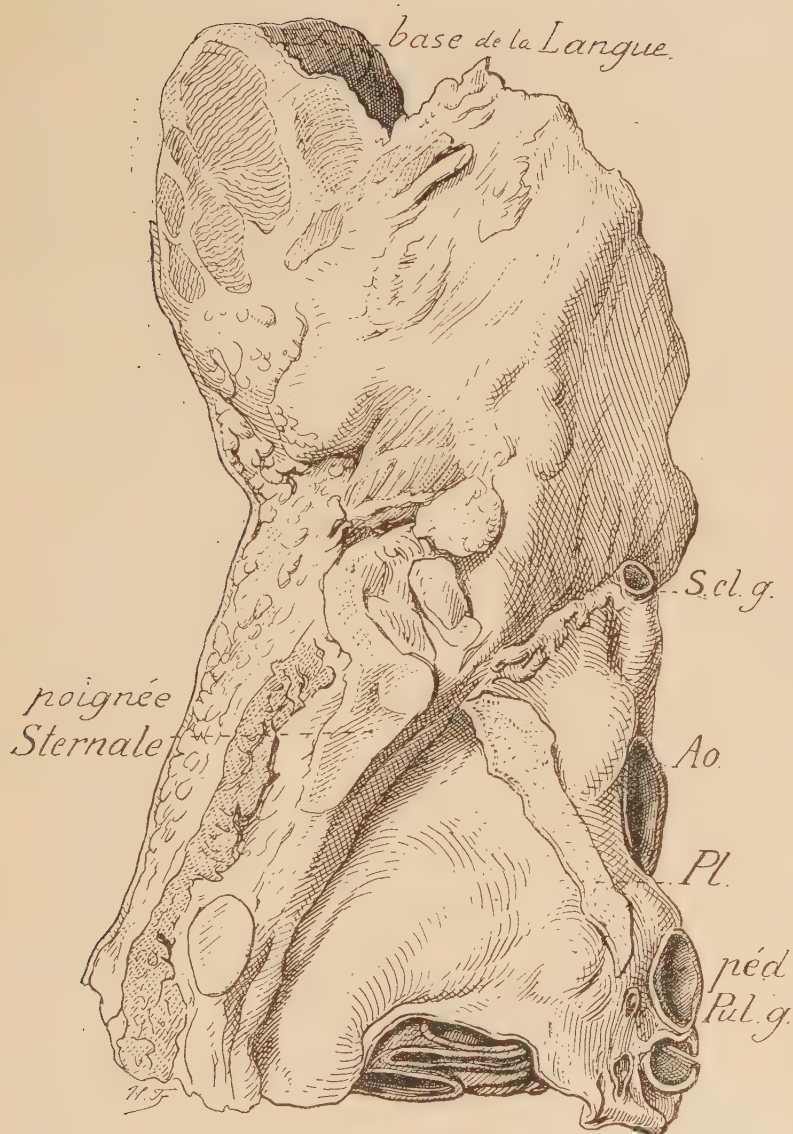


FIG. 6. — Même pièce que Fig. 5. Vue latérale gauche.

fut appliqué un traitement en rapport avec la cause. Dans le second, la tuméfaction se montra plus diffuse, occupant toute la hauteur du cou, l'étiologie resta incertaine, l'évolution fut irrégulière, déroutante et aboutit à la mort.

Mais dans les deux cas nous nous sommes trouvée en présence de tuméfactions, développées dans la même région, avec un égal caractère de dureté, et s'accompagnant de troubles fonctionnels de même ordre. Dans les deux cas, la biopsie montra un aspect macroscopique analogue et spécial et le caractère envahissant du processus pathologique qui leur avait donné naissance; et l'examen microscopique en démontra la nature inflammatoire.

Dans le premier, la cause fut trouvée : c'est la syphilis.

Pour l'autre, elle resta incertaine, mais comme nous l'avons vu plus haut, c'est en faveur de la syphilis seule que l'on pût trouver quelque élément de présomption.

Il nous semble donc qu'il existe entre ces deux cas une similitude portant sur des caractères essentiels, qui justifie qu'on les rapproche, et nous concluons que l'un et l'autre peuvent être rattachés au groupe des Thyroïdies ligneuses ou Maladie de Ridel, dont nous allons maintenant esquisser l'historique et retracer la description telle qu'elle ressort du petit nombre d'observations connues.

Si nous nous reportons à la première communication de Riedel, à dater de laquelle cette affection fut individualisée nous nous trouvons en présence de deux observations assez brèves d'ailleurs, dans chacune desquelles se trouvent réunis les caractères suivants :

Tumeur thyroïdienne pas nécessairement volumineuse, mais très dure, qui s'accompagne de dyspnée et de douleurs, à laquelle correspond une infiltration scléreuse de nature inflammatoire non seulement de la glande thyroïde mais de tous les tissus voisins. Infiltration si dure, si envahissante, qu'elle évoque l'idée d'un cancer, et que l'extirpation est impossible. L'histologie pathologique et l'évolution prouvent qu'il ne s'agit pas de

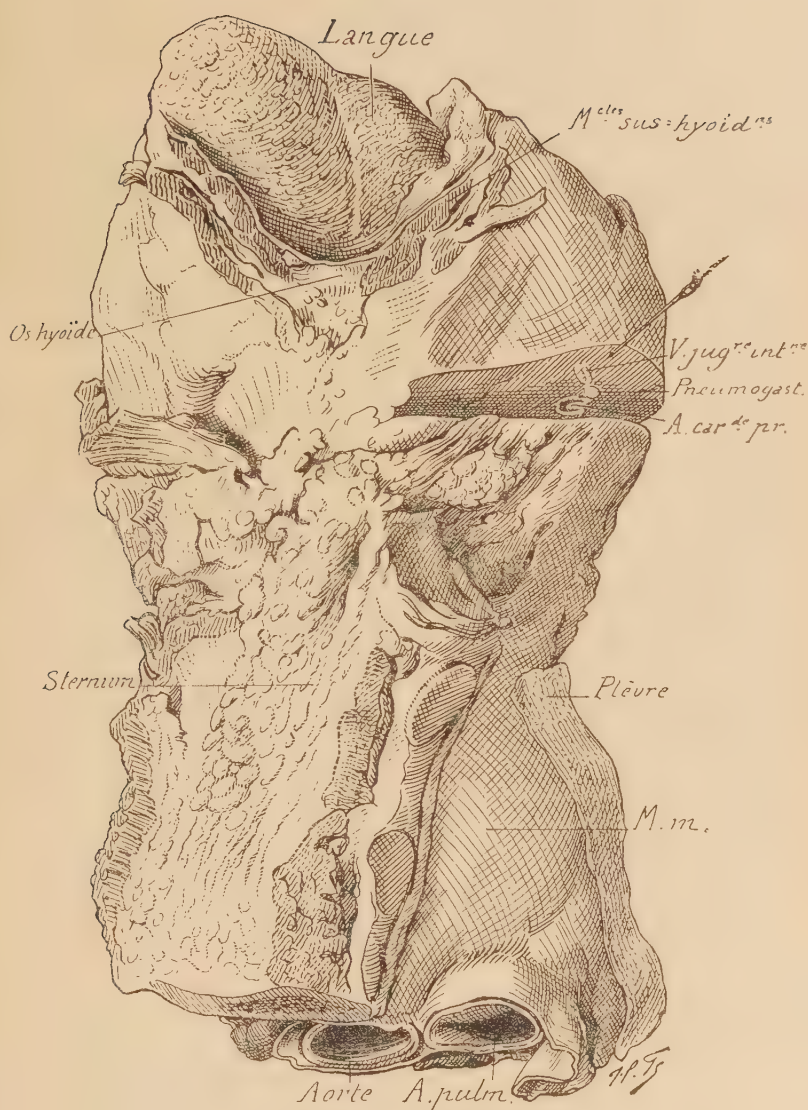


FIG. 7. — Même pièce : avec coupe montrant l'englobement du paquet vasculo-nerveux gauche.

tumeur maligne. La cause reste obscure, mais selon Riedel, elle n'est ni la tuberculose, ni la syphilis.

Depuis cette communication, de nouvelles observations comparables ont été publiées par Riedel lui-même et différents auteurs. En France, deux mémoires originaux importants ont paru : l'un de Tailhefer en 1898, l'autre de Delore et Alamartine en 1911, qui groupant les quelques observations connues aux époques correspondantes, en ont extrait les caractères communs pour définir à nouveau la maladie de Riedel tout en concluant à la même incertitude sur son étiologie.

Voici résumées les conclusions de Tailhefer :

« L'inflammation chronique qui nous occupe s'est manifestée cliniquement par une tumeur thyroïdienne très dure, indolore, non délimitable, qui a envahi la gaine des gros vaisseaux du cou, adhérente aux plans profonds, respectant la peau, déterminant divers phénomènes de compression. Quelle est la cause de l'inflammation chronique primitive de la glande thyroïde ? On ne la connaît pas.

Il est probable qu'elle est d'origine infectieuse, infection qui arrive à la thyroïde par voie sanguine ou lymphatique venant de l'extérieur ou dû à une auto-inoculation comme dans l'ostéomyélite chronique d'emblée où on a décelé l'existence du staphylocoque blanc à l'état de pureté. Il semble que ce micro-organisme soit l'agent des inflammations chroniques primitives. Rien ne s'oppose à ce qu'il joue un rôle causal dans la thyroïdite chronique d'emblée ».

Voici, d'autre part, une partie des conclusions du mémoire Delore et Alamartine :

« Au point de vue clinique, le développement rapide chez un sujet de 30 à 40 ans jusque là bien portant, d'une tuméfaction thyroïdienne diffuse, non mobilisable, extrêmement dure, envahissant les régions voisines et déterminant des troubles fonctionnels, surtout respiratoires, extrêmement précoces, doit éveiller l'idée d'une thyroïdite ligneuse, aussi bien que d'une strume maligne.

« Au point de vue anatomique, la partie malade du thyroïde est

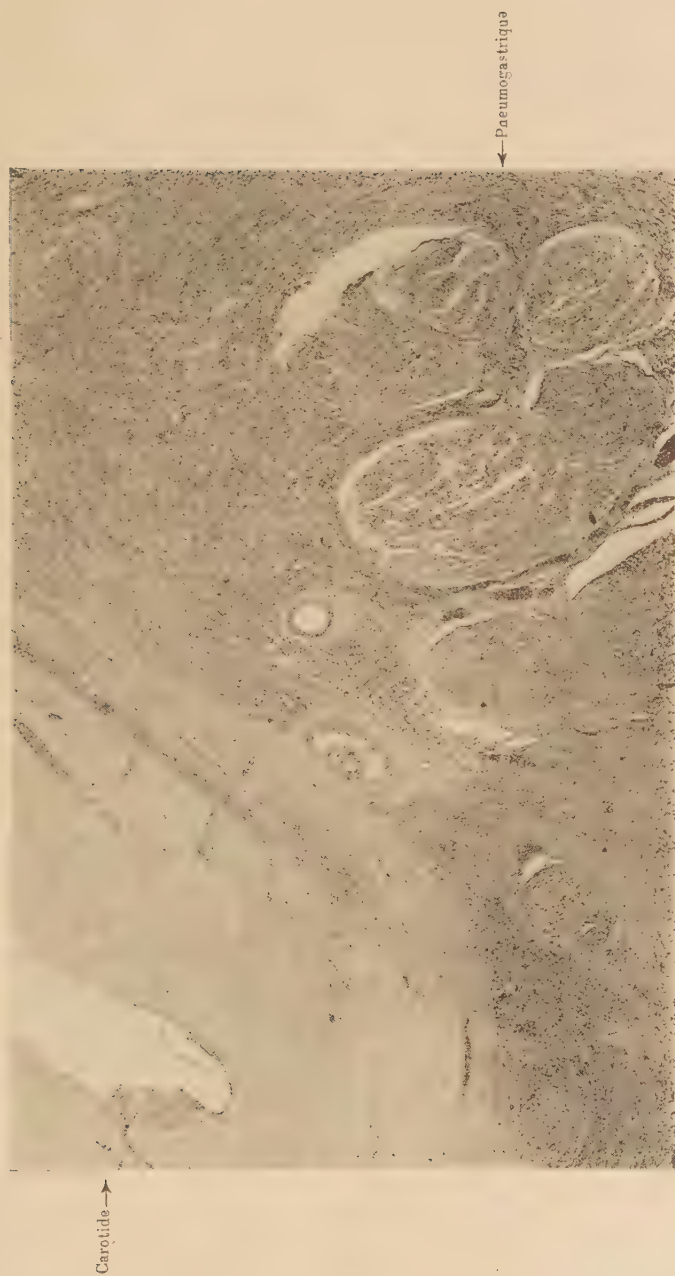


FIG. 8. — Coupe de la carotide et du pneumogastrique (Observ. II).

transformée en un bloc fibreux. La sclérose thyroïdienne dépasse les limites de la glande et envahit comme une coulée de suif les muscles sous-hyoïdiens, le paquet vasculo-nerveux et les espaces cellulaires du cou. Le microscope montre seulement une masse uniforme de tissu fibreux adulte encerclant et étouffant les lobules thyroïdiens.

« La thyroïdite ligneuse est une affection purement inflammatoire ainsi que le démontre sa régression après des interventions partielles et sa non-récidive. Dans quelques cas, il peut bien s'agir de lésions syphilitiques ou tuberculeuses, mais le plus souvent, la cause semble bien être une infection banale de nature inconnue ».

Donc, depuis que pour la première fois, mention fut faite de cette affection, la description s'est élargie et précisée, mais sans subir de modifications essentielles : c'est toujours une tumeur thyroïdienne plus ou moins diffuse dont le signe objectif frappant est l'extrême dureté, le symptôme fonctionnel essentiel, la dyspnée et la lésion anatomo-pathologique caractéristique, une sclérose envahissante de nature inflammatoire. Le diagnostic qui s'impose presque toujours est celui de tumeur maligne.

Quant à l'étiologie, si la syphilis et la tuberculose sont admises comme causes susceptibles d'être invoquées parfois, la conclusion persiste que dans la majorité des cas elle reste incertaine.

Etant donnée cette description de la maladie de Riedel, il semble bien que nous soyons justifiée d'inscrire nos deux cas à la suite de ceux déjà connus.

Il importe maintenant d'établir les éléments nouveaux qu'apportent nos observations.

Tout d'abord, frappée de trouver la syphilis en cause ou en question à l'origine de ces deux cas, — alors que l'étiologie est jusqu'ici considérée comme devant être rapportée à « une infection banale de nature inconnue », nous avons repris l'étude des observations antérieures aux nôtres dans le but de rechercher,

si aucun indice n'existe en elles permettant d'incriminer la syphilis, et sur quoi l'on s'est basé pour nier qu'elle pût être en cause.

Le bilan de la maladie de Riedel est loin d'être considérable. Delore et Alamartine, dans leur mémoire de 1911, en rapportent 13 cas : sur ces 13, il y en a 4 dont il ne paraît pas possible de faire état pour la connaissance des choses :

Deux de M. Walther qui n'ont d'ailleurs pas fait l'objet d'une communication précise; M. Walther en parla incidemment à la Société de Chirurgie (1) lors de la discussion dont avait été le point de départ le cas typique de maladie de Riedel communiqué par M. Ricard;

Deux autres qui, bien que communiquées par Riedel, se présentent sous une forme si laconique et si incertaine qu'on n'y peut vraiment découvrir aucun élément d'étude :

Les voici d'ailleurs dans leur forme textuelle :

RIEDEL : Obs. VI du mémoire cité :

Homme de 29 ans. Diagnostic clinique : fibrosarcome. Extirpation en juillet 1895. En septembre 1896, pas de récurrence. Riedel conclut qu'il s'agissait probablement de thyroïdite chronique.

Obs. VIII, *id.*

Je crois encore avoir opéré une thyroïdite chronique chez un enfant de 4 ans.

Il reste donc à considérer 9 observations.

Ce qui nous a frappé dans l'étude de ces observations, c'est que dans deux d'entre elles, on mentionne qu'une sténose sous-glottique a été constatée.

L'une de ces observations est due à Riedel (*Compte rendu de la Société Allemande de Chirurgie*, 24 avril 1897, page 127. *Munchener Medizinische Wochenschrift* n° 37, 13 septembre 1910, page 1946) :

Il s'agit d'un homme de 29 ans qui avait présenté à un moment donné une thyroïdite ligneuse typique et chez lequel la dyspnée avec menaces d'asphyxie avait été le symptôme essentiel. Riedel avait tenté d'extirper

(1) Bulletin Société chirurgie, novembre 1901.

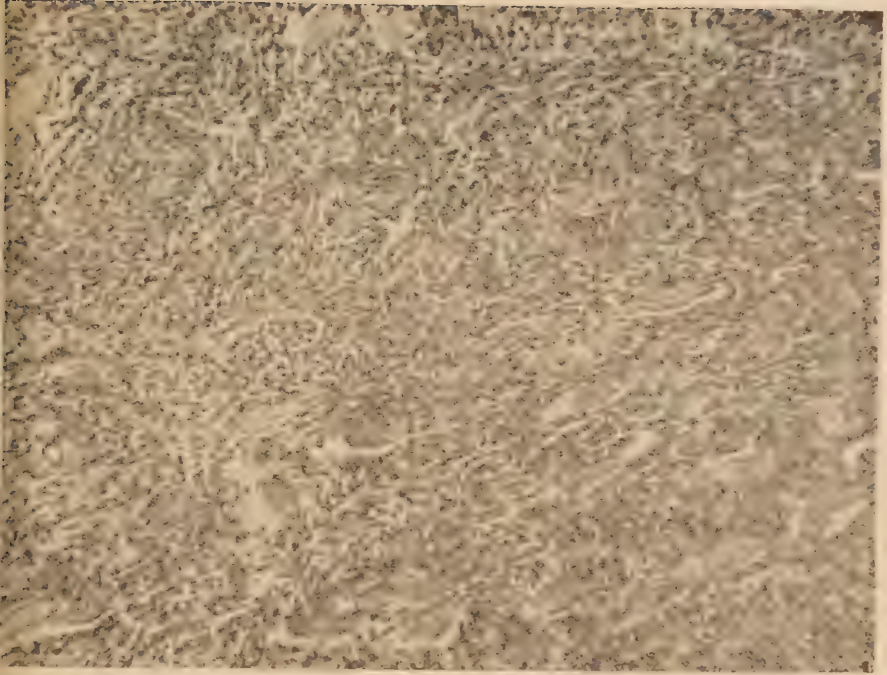


Fig. 10. — Infiltration du tissu musculaire (obs. II).

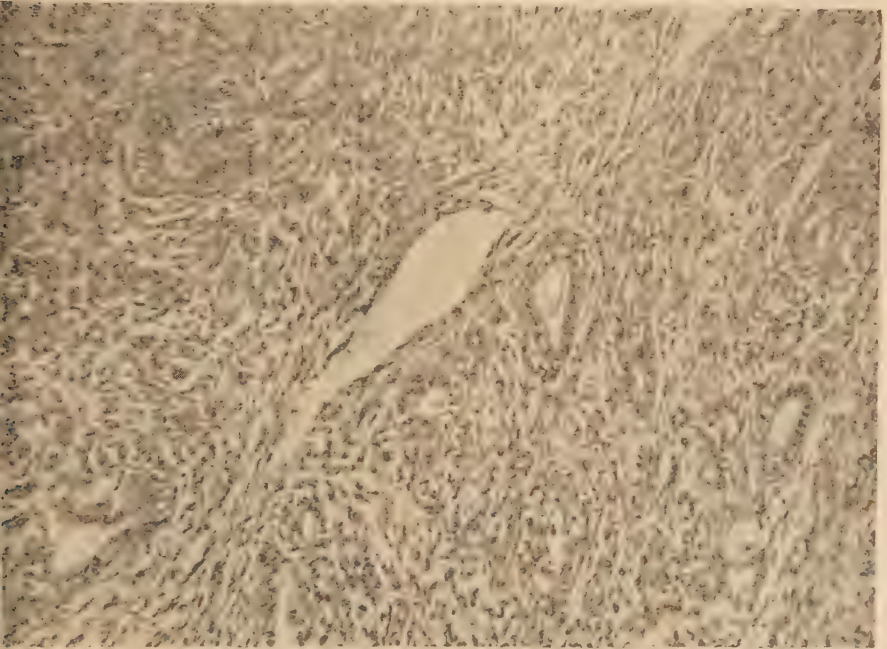


Fig. 9. — Coupe montrant les restes du corps thyroïde (obs. II).

la tumeur, mais sans y parvenir, à cause des adhérences à tout le voisinage.

L'asphyxie étant devenue menaçante, il l'opère une seconde fois et résèque l'isthme thyroïdien. « La menace d'asphyxie disparaît, dit Riedel, — mais non la dyspnée » —. La tuméfaction pourtant disparut peu à peu, mais le malade mit plusieurs années avant de retrouver un état de santé normal.

Revu 14 ans après, on constata chez lui une sténose très nette du début de la trachée prédominante à gauche.

Le second cas de sténose se trouve signalé dans une observation publiée par Silatschek en 1910 (*Beitrag zur Klinische Chirurgie Fest bandfur A wolfler*, tome LXVIII, avril 1910), que nous résumons rapidement :

Homme de 32 ans présentant des antécédents familiaux de bacillose. Lui-même est atteint d'ostéites tuberculeuses des doigts depuis son enfance. Tuméfaction dure et diffuse de la région thyroïdienne qui s'est développée chez lui s'accompagnant de dyspnée intense et de respiration stridoreuse.

Wassermann négatif. Biopsie : on ne trouve aucun élément permettant d'affirmer la nature tuberculeuse de la tumeur thyroïdienne qu'il présentait, mais seulement des signes d'inflammation chronique périthyroïdienne et interstitielle.

L'examen laryngoscopique et la radio ont démontré l'existence d'une sténose sous-glottique très nette.

La particularité de ces deux observations nous arrête, car c'est une notion étiologique certaine que la syphilis est la cause la plus fréquente des sténoses trachéales. Cette lésion constatée dans ces deux cas permet de se demander tout au moins si la syphilis n'a pu être à leur origine.

Nous remarquons encore que sur ces 9 cas : 2 fois la syphilis est niée parce que le Wassermann est négatif; dans un 3^e cas, il est simplement affirmé qu'elle ne pouvait être en question; dans les 6 autres, il n'y est faite aucune allusion : on a cru à un cancer; on a reconnu que ce n'en était pas et aucune autre considération étiologique n'a été discutée.

En dehors des 9 cas rapportés dans le mémoire de Delore et Alamartine, il existe encore trois autres observations qui, selon nous, se rapportent aussi à la maladie de Riedel : deux de M. Sebileau, l'autre de MM. Poncet-Leriche.

A la suite d'un rapport de M. Lejars sur les tumeurs inflammatoires, M. Sebileau communiqua en effet à la Société de Chirurgie (29 novembre 1911) le cas de deux tumeurs développées dans la région cervicale, qui furent considérées comme des tumeurs malignes du corps thyroïde, et que la suite de leur évolution prouva être de nature syphilitique.

Voici le premier que nous citons presque intégralement :

Il s'agit d'une femme de 29 ans, qui présentait une tumeur thyroïdienne. La consistance uniformément dure de cette tumeur qui avait le volume d'une orange, son enclavement dans le cou, la rapidité relative de son évolution — 1 an — me firent porter le diagnostic de cancer thyroïdien. Quelques jours après son entrée à l'hôpital, la malade fut prise de troubles dyspnéiques : elle se mit à corner et à tirer. Je décidai de tenter l'extirpation. Impossible de désenclaver la tumeur ; elle était bloquée dans le cou. Je l'incisai par le milieu dans le but d'arriver sur la trachée ; je traversai un tissu scléreux, blanchâtre, assez hémorragique que je pris pour du cancer : la tumeur avait plusieurs centimètres d'épaisseur, les anneaux du tube respiratoire n'étaient pas reconnaissables ; ils faisaient partie de la tumeur et étaient tout à fait dégénérés.

On mit une longue canule dans la trachée, et à l'étonnement de tous, la malade s'améliora. Surpris au bout de quelques semaines de voir l'évolution de la tumeur subir un temps d'arrêt et l'état de la malade ne pas s'aggraver, on eut l'idée de faire ce que nous faisons tous en présence d'un diagnostic incertain : on administra de l'iode et du mercure. En quelques jours, la guérison survint.

M. Sebileau conclut : « Cliniquement, la syphilis avait engendré chez cette malade que j'ai observée et opérée une tumeur présentant si bien tous les caractères d'un néoplasme et d'un néoplasme si parfaitement défini, si parfaitement régional que pas un chirurgien n'aurait une minute hésité à faire le diagnostic de cancer thyroïdien ».

Le second cas est celui d'un homme qui fut admis et traité dans le service de M. Sebileau en son absence.

Cet homme, présentait une tumeur de la région cervicale antérieure s'accompagnant de dyspnée intense, qui avait été considérée comme étant un cancer thyroïdien inopérable.

Un examen laryngoscopique démontra l'existence d'un bourgeonnement intratrachéal de la tumeur.

Se rappelant le cas précédent, on soumit le malade à un traitement antispécifique qui amena rapidement la disparition de la tumeur et de tous les symptômes, et l'on conclut que la syphilis en avait été la cause.

Malgré l'intérêt que ce cas présenterait pour nous, nous ne l'utiliserons pas : l'absence de tout examen histologique, de tout renseignement sur l'aspect macroscopique de la tumeur, en faisant une observation trop incomplète.

Nous arrivons maintenant à l'observation très détaillée qu'en mai 1912, MM. Poncet-Leriche publièrent sous le titre de *thyroïdite ligneuse syphilitique*.

Résumons-là rapidement :

Femme de 38 ans, chez laquelle s'est développée progressivement une tuméfaction thyroïdienne diffuse, occupant la totalité de la glande, mais un peu prédominante à droite, d'une extrême dureté et qui assez rapidement s'est accompagnée de dyspnée.

Antécédents spécifiques certains : traitement mixte immédiat. Le cou s'assouplit, la dyspnée diminue, mais cette amélioration ne dure pas : la dyspnée reparait, le cou reprend sa consistance ligneuse.

On essaye un traitement par les Rayons X. 9 séances. Aucune amélioration. Au contraire, augmentation de tous les symptômes et apparition d'une chaîne bilatérale de ganglions douloureux. On porte alors le diagnostic de cancer ligneux et on décide l'opération.

Au moment de l'intervention, voici ce que l'on constate :

Les muscles sous les téguments sont œdématisés et adhèrent entre eux par une sorte de couenne lardacée infiltrant tous les tissus et faisant disparaître les interstices normaux des muscles et des organes du cou.

La glande paraît prise en masse ; elle est très dure, lisse et jaunâtre. Nul plan de clivage. Nous avons l'impression d'un cancer thyroïdien en voie d'extension extra-glandulaire. Finalement, la glande dégagée par une sorte d'énucléation massive incomplète fut basculée et clivée sur la trachée à laquelle elle adhérait intimement.

En haut, sur le milieu de l'isthme se voyait au moment de la libération définitive, un petit prolongement gros comme une tête d'épingle qui s'insinuait dans la trachée. La traction continue que l'on faisait l'arracha sans effort et quand cette dernière attache eut cédé, un sifflement indiqua que la trachée était ouverte.

Cette intervention eut lieu le 26 avril 1911. Suites opératoires immédiates excellentes.

Mais le 1^{er} juin, 3 semaines après l'intervention, réapparition et de la dyspnée et de la tuméfaction ligneuse, à peu de chose près comparable à ce qu'on avait trouvé avant l'intervention. Il y avait du tirage. Avant de pratiquer la trachéotomie que paraît imposer l'état dyspnéique, on fait un examen laryngé qui montre l'existence à la partie supérieure de la trachée d'un diaphragme fongueux qui diminue considérablement la lumière trachéale.

On soumet la malade à un nouveau traitement : IK et injection de sels de mercure solubles. L'iodure est très mal toléré, il augmente les troubles

dyspnéiques. On essaye alors une cure d'air et d'arsenic; légère amélioration transitoire.

En septembre, l'état est tel qu'on décide de curetter les fongosités trachéales. Mais avant d'en arriver là, on propose comme dernière ressource une injection de 606.

1^{re} injection de 606 le 12 septembre, suivie de troubles intenses, mais déjà vers le 15, amélioration sensible, la respiration est plus calme.

19 septembre : 2^e injection, la malade est subjectivement en parfait état; voix et respiration normales.

1^{er} octobre : 3^e injection, guérison parfaite et stable.

L'examen histologique montra derrière une coque dure de tissu glandulaire, une dizaine de gommes *non encore ramollies*, siégeant dans le tissu de sclérose interstitiel, et dont le volume variait d'un grain de blé à une petite noix.

M. Poncet conclut qu'il y a similitude parfaite entre cette thyroïdite ligneuse syphilitique et la thyroïdite ligneuse décrite par Riedel.

Nous avons voulu citer presque textuellement cette longue observation, car elle est intéressante à plusieurs points de vue. Bornons-nous pour le moment à en relirer la notion que, dans ce cas, c'est la syphilis qui a donné naissance à cette thyroïdite ligneuse chronique.

Donc si aux 9 observations que nous retenons du mémoire de Delore et Alamartine, nous ajoutons celles de M. Sebileau, de M. Poncet et les deux nôtres, nous nous trouvons en face de 13 malades ayant présenté le tableau clinique de la maladie de Riedel. Sur ce nombre, 3 fois la syphilis est certaine (obs. ROBERT MONOD I; obs. M. SEBILEAU; obs. M. PONCET); — 2 fois, l'existence d'une sténose sous-glottique en permet, selon nous, l'hypothèse; — 1 fois dans notre observation II, on a conclu à sa probabilité.

Au total, dans 6 sur 13 de ces cas, la syphilis est reconnue ou soupçonnée.

Faisons observer encore, — ce qui n'est pas sans importance, — que dans les cas où la syphilis n'a pas été retrouvée, et où simultanément manque toute notion étiologique, les lésions n'en ressemblent pas moins à celles constatées dans les cas où la syphilis est certaine.

Il y a là un ensemble de faits, de probabilités, d'analogies

qui retiennent l'attention et qui nous ont conduite à nous demander si la syphilis, même indécélable — comme d'ailleurs cela s'observe assez souvent dans le tertiarisme — n'est pas la cause essentielle de cette maladie de Riedel.

Ce qui est certain, c'est qu'en dehors d'elle, nous n'avons trouvé aucune autre cause capable de créer des lésions comparables à celles de cette affection; on a publié des cas de thyroïdite ligneuse tuberculeuse, mais sans établir la preuve de la tuberculose : au contraire, on a fait la preuve de la syphilis dans ceux où son rôle étiologique est affirmé.

Nous aboutissons donc à cette première conclusion que la syphilis est la cause fréquente de la thyroïdite ligneuse décrite par Riedel et que l'on est même justifié de se demander si elle n'en est pas la cause unique.

Mais à côté de la question, quelle est la cause de cette affection, un autre problème se pose : Quel en est le point de départ?

On a jusqu'ici considéré la maladie de Riedel comme une maladie du corps thyroïde, mais aucun de ceux qui en ont publié des observations, ne s'est trouvé en présence d'une pièce nécropsique comme celle dont notre Observation n° II contient la description, puisque ce cas est le premier et l'unique dans lequel l'autopsie ait été faite. Or, si cette pièce nous montre en effet des lésions importantes du corps thyroïde, elle nous en révèle de non moins considérables du côté de la trachée.

Reprenons-en l'étude avec quelques détails.

Si nous l'examinons par sa face antérieure (V. Pl. I), nous n'apercevons pas trace de la glande thyroïde. Au devant du larynx et de la portion supérieure de la trachée, à la place que devrait occuper l'isthme thyroïdien, se voit une épaisse bande de tissu blanchâtre, d'aspect fibreux, adhérant intimement au conduit laryngo-trachéal.

Latéralement, nous n'apercevons pas davantage de tissu glandulaire; il n'existe que deux volumineux blocs lisses, blanchâtres et durs. Une section transversale, faite du côté gauche, n'en montre qu'une infime portion, mais sur celle faite dans

l'épaisseur du bloc latéral droit, on retrouve des portions de tissu thyroïdien tout à fait reconnaissables et qui paraissent intactes.

Donc le corps thyroïde a, en grande partie, disparu ; on ne retrouve à sa place que de grosses masses de tissu blanchâtre, dur et homogène, qui se prolongent d'ailleurs latéralement et en hauteur, bien au delà des limites normales du thyroïde, engageant de chaque côté le paquet vasculo-nerveux.

Arrivons maintenant aux lésions laryngo-trachéales :

On constate : du côté du larynx, un gonflement œdémateux de toute la région glottique et un épaissement des cordes vocales ; du côté de la trachée, une infiltration en masse de la muqueuse qui se traduit par une teinte blanchâtre avec impossibilité de voir par transparence les anneaux cartilagineux. On retrouve beaucoup plus accentuée, la même lésion au niveau de la région trachéale qui surmonte la bifurcation ; on remarque là, en effet, sur la paroi antérieure et en occupant à peu près toute la largeur, une zone elliptique blanchâtre, à contours nets, qui empiète légèrement sur l'origine de la bronche gauche (voir Pl. III), et qui prend tous les plans ; l'examen microscopique de coupes prélevées à ce niveau montre une infiltration de cellules rondes dans la fibreuse, infiltration et sclérose dans la sous-muqueuse, disparition complète des glandes et de l'épithélium.

La paroi de la trachée est épaissie dans toute son étendue, mais avec prédominance dans la région sus-bifurcale.

Enfin, adjacente à la paroi latérale droite au-dessus de la bifurcation, existe une plaque ronde blanchâtre, de la dimension d'une pièce de 2 francs, à contours régulièrement circulaires et boursoufflés, qui paraît faire partie de la paroi, mais qui en est distincte.

Une section faite à ce niveau montre en effet que cette plaque n'est pas une surface plane, mais un bloc triangulaire qui s'enfonce comme un coin dans l'angle trachéo-bronchique droit. Il est distinct de la trachée ; la limite de la paroi trachéale très épaissie à cet endroit se reconnaît aisément : brusquement, cesse la disposition annulaire correspondant à la trachée, et ce

petit bloc juxta-trachéal se montre là, sans structure apparente, rappelant absolument par son aspect macro- et microscopique, les masses blanchâtres que nous avons décrites dans les régions cervicale antérieure et latérales.

En résumé, infiltration du larynx et de la trachée dans toute son étendue, mais avec une prédominance incomparablement plus marquée au-dessus de la bifurcation où elle se traduit par une large zone blanchâtre qui tranche comme une zone nécrotique sur le reste de la muqueuse, et au niveau de laquelle l'examen microscopique montre outre l'infiltration de la muqueuse la disparition de l'épithélium. Nous trouvons donc ici des lésions trachéales importantes, moins frappantes par leur volume que ces blocs de tissu d'inflammation et de sclérose qui ont étouffé le corps thyroïde, mais croyons-nous, plus significatives.

Elles ne sont pas des lésions secondaires de compression; leur aspect seul s'oppose à une telle interprétation et leur niveau la contredit.

Ces lésions trachéales indiquent une localisation autonome d'un processus pathologique; aussi pensons-nous pouvoir affirmer déjà, d'après cette observation unique, que ce qui caractérise la thyroïdite ligneuse de Riedel, ce sont des lésions non seulement du thyroïde, mais aussi de la trachée. Et avant d'aller plus loin dans l'étude comparative de ces deux localisations, nous voulons établir, par un rapide retour vers la clinique, que dans les autres observations se retrouvent des indices qui témoignent de la constance de ces lésions trachéales révélées ici par l'autopsie.

Dans la première partie de notre étude, quand nous recherchions dans les observations antérieures aux nôtres si la syphilis pouvait y être décelée, nous avons découvert deux cas dans lesquels fut observée une sténose sous-glottique :

Nous les rappelons ici, comme témoignant aussi d'une atteinte du conduit laryngo-trachéal.

Dans l'observation de MM. Poncet et Leriche, nous avons vu que d'énormes fongosités trachéales avaient été constatées qui réduisaient considérablement la lumière de la trachée; dans

celle de M. Sebileau que les anneaux de la trachée étaient méconnaissables, dégénérés.

Nous rapprochons de ces constatations les symptômes fonctionnels observés chez les malades : dyspnée, troubles vocaux.

La dyspnée, dont l'intensité nécessite la trachéotomie dans la majorité des cas, et paraît à ceux qui observent de tels malades hors de proportion avec le volume de la tuméfaction.

Riedel le remarque dès ses premières communications.

M. Ricard qui, en 1901, a communiqué à la Société de Chirurgie une observation typique de maladie de Riedel, dit au cours de sa description.

« Le malade ne pouvait plus monter l'escalier sans être menacé d'accidents graves de suffocation... il avait eu deux crises de suffocation si intenses qu'on avait cru le voir mourir sur-le-champ... »

« Les phénomènes de compression trachéale et les lésions du récurrent étaient d'autant plus dignes d'attention que le volume de la masse ne dépassait guère le volume du poing, et qu'il devait s'agir d'un envahissement des tissus, plutôt que d'une compression. »

De même, Delore dans son mémoire, écrit : « On s'explique mal comment avec une tumeur relativement peu volumineuse et semblant peu comprimer le conduit aérien, le malade accuse une dyspnée aussi intense. »

Enfin dyspnée qu'améliore une excision insignifiante de la tumeur (Riedel) et que modifie à peine dans certains cas son extirpation presque totale (Obs. Poncet); phénomènes paradoxaux qu'on ne peut guère s'expliquer, qu'en supposant que cette dyspnée est en partie indépendante de la tumeur, et qu'elle doit être liée pour une part à des altérations propres du conduit laryngo-trachéal.

En outre, nous notons, dans plusieurs cas, le signe qui avant tout autre avait attiré l'attention était l'altération de la voix : enrrouement et aphonie.

Ces remarques cliniques, et les dominant de beaucoup, les constatations anatomo-pathologiques analysées plus haut, éta-

blissent, selon nous, avec certitude la constance des lésions trachéales et leur importance.

Ceci posé, reprenons la question du point de départ des lésions? Est-il sur le thyroïde ou sur la trachée?

L'hypothèse d'un point de départ thyroïdien était la seule admise jusqu'ici, car cliniquement, ou au cours des tentatives d'extirpation, la localisation thyroïdienne était la plus frappante. Elle nous paraît pourtant très discutable.

De tous les examens histologiques faits dans les différents cas, il ressort que ce qui existe au niveau du thyroïde, c'est une infiltration ou une sclérose du tissu cellulo-conjonctif interstitiel et péri-glandulaire qui finit par l'étouffer. Mais nous ne trouvons signalée aucune lésion du tissu glandulaire propre capable d'être l'origine de cette infiltration. Dans les cas où des portions relativement importantes du thyroïde ont été retrouvées, des examens faits au niveau de la zone limite que n'avait pas encore franchie cette infiltration à marche envahissante, ont montré que ce tissu glandulaire ne présentait que des altérations de compression; de plus, dans 2 cas, on y observa des aspects adénomateux compensateurs qui semblent bien prouver que ce n'est pas l'élément glandulaire qui est primitivement atteint dans sa vitalité. Il faut placer ici cette remarque importante que ces constatations histopathologiques correspondent à ce qu'il y a de frappant dans l'histoire clinique des malades : l'absence de tout symptôme thyroïdien propre.

Enfin, cette infiltration dépasse de beaucoup les limites du thyroïde; elle envahit progressivement les espaces cellulaires du cou, les gaines vasculo-nerveuses et elle étouffe peu à peu vaisseaux, nerfs, muscles, comme elle a étouffé le corps thyroïde.

Loin donc que le thyroïde puisse être le point de départ des lésions, il apparaît que lui-même est touché secondairement, et que c'est la lésion du tissu cellulaire qui est primitive par rapport à lui. La question s'oriente alors différemment : ce n'est plus le lien entre la localisation thyroïdienne et la localisation trachéale qu'il s'agit de rechercher, mais le rapport

entre les lésions trachéales et cette cellulite diffuse de toute la région cervicale.

Or, du côté de la trachée, il a été observé non seulement une infiltration de la paroi, mais des lésions de la muqueuse (Obs. Poncet, Obs. personnelle n° II) et nous ne voyons pas comment on pourrait les expliquer, en partant de cette cellulite, alors qu'au contraire tout se coordonne, si nous les considérons comme la localisation primitive. Et il y a d'ailleurs dans notre Obs. n° II une certaine systématisation des lésions qui autorise cette interprétation.

Nous voyons sur la trachée dans la région sus-bifurcale, cette lésion qui prend tous les plans depuis la fibreuse jusque *et y compris la muqueuse*; au devant d'elle : le tissu cellulaire médiastinal infiltré, condensé en un bloc fibreux rétro-sternal; latéralement : ce petit bloc d'infiltration situé dans l'angle trachéo-bronchique droit, et un début d'infiltration du côté gauche; tout cela forme un ensemble groupé autour de cette portion de la trachée et qui nous paraît en dépendre.

Nous retrouvons un groupement comparable à un niveau plus élevé dans la région sous-glottique : lésions de la paroi trachéale se traduisant, lors de l'autopsie, par une exulcération de la muqueuse; parallèlement, envahissement du tissu cellulaire aboutissant à la formation de ces masses blanchâtres des régions antérieures et latérales du cou.

Il y a là, réalisée, sous une forme spéciale, due sans doute à la chronicité de l'évolution, quelque chose de comparable à ce qu'on observe dans le cas de phlegmon ligneux péri-laryngo-trachéal compliquant un abcès du larynx.

Nous émettons donc l'hypothèse que la localisation primitive se fait sur la trachée et que, secondairement, se produit une infiltration du tissu cellulaire du cou. Étant données les relations de toutes les gaines celluluses du cou entre elles (gaines viscérales et gaines vasculaires), les connexions du tissu conjonctif périthyroïdien avec les cloisons interstitielles de la glande, l'étouffement progressif des différents organes de la région : thyroïde, vaisseaux, nerfs, muscles, s'explique logique-

ment, nous semble-t-il, par l'extension croissante de l'infiltration du tissu cellulaire.

Et comme argument important à l'appui de cette hypothèse nous apportons une observation on ne peut plus intéressante que nous a communiquée M. le Professeur Lecène.

Observation III (Communiquée par M. le P^r LECÈNE). — *Syphilis sténosante de la trachée avec cellulite cervico-médiastinale.*

M. B..., 45 ans. Le malade qui est syphilitique depuis 15 ans (il le sait, et s'est soigné assez régulièrement) est de plus un grand buveur de vin et d'apéritifs.

En juin 1919, à la suite d'un refroidissement avec fièvre, apparition de points douloureux dans la région cervicale, le malade localise vaguement ces douleurs au-dessus du sternum. Pas de dyspnée à ce moment.

Dans les premiers jours de juillet 1919, le malade commence à ressentir de la difficulté à respirer et de la gêne de la déglutition.

Pendant le mois d'août, ces signes de gêne respiratoire avec vive dyspnée au moindre effort s'accroissent et inquiètent le malade.

Il entre le 21 septembre 1919 dans mon service de la Maison Dubois pour des crises de suffocation très aiguës avec cyanose de la face et tirage.

A son arrivée d'urgence, le malade est en orthopnée : il existe du tirage sus-claviculaire très net : il n'y a pas de fièvre (37.2); le pouls est 100-110.

Chaque crise de suffocation dure environ une heure : elle est suivie de sueurs abondantes, d'un léger repos d'une heure ou deux : puis reprend.

On commence par faire des enveloppements chauds du cou et des piqûres de morphine. Le malade est un peu soulagé.

A la visite du 22 septembre, le matin, les crises de suffocation ont repris de plus belle : le malade a le visage cyanosé : il est toujours assis dans son lit et ne peut se coucher. Température : 37°3 ; pouls, 110.

A la partie inférieure du cou, entre le bord inférieur du cricoïde environ et la fourchette sternale, il existe un empatement diffus, non douloureux et dur de la région cervicale médiane : les fosses sus-claviculaires sont libres.

La peau est œdémateuse sur la ligne médiane il est impossible de la séparer nettement des plans sous-jacents. Il n'y a pas de teinte rouge phlegmoneuse de la peau au niveau de la région malade.

Le malade parle difficilement et il a la voix rauque et bitonale comme dans les compressions récurrentielles. Je fais le diagnostic de cellulite chronique de la partie inférieure du cou, d'origine obscure, peut-être syphilitique.

Cela ne ressemble pas au phlegmon ligneux : toute la région infiltrée est indolente et dure, mais il n'y a pas de signes de suppuration. Comme il est évident que le malade asphyxie de plus en plus, je décide de faire la trachéotomie.

23 septembre 1919 : Anesthésie locale novocaïne. En cherchant à découvrir la trachée dans la région sus-sternale, on rencontre les plus grandes dif-

ficultés : les muscles sous-hyoïdiens, l'isthme thyroïdien et le tissu cellulo-adipeux pré-trachéal, tout cela est noyé dans une gangue fibro-œdémateuse qui saigne en nappe et où il est impossible de rien reconnaître ; avec une très grande peine je finis par trouver la trachée reportée à droite de la ligne médiane. Je l'incise, il n'en sort qu'un peu d'air et le malade n'est pas soulagé. En essayant d'introduire l'index dans l'ouverture trachéale, je ne puis y parvenir, avec le petit doigt, je finis par entrer avec difficulté et je sens qu'il existe un rétrécissement très net de la trachée sur une étendue de plusieurs centimètres. Il est impossible d'introduire une canule de Krishaber ordinaire. Je place un drain n° 33, assez long et rigide qui dépasse la zone rétrécie. Le malade peut alors respirer et se sent soulagé. Drain fixé à la peau par un crin de florence. (Une biopsie faite sur le tissu scléro-œdémateux pérित्रachéal ne montre que des lésions d'inflammation chronique banale).

On institue, dès le lendemain de l'opération un traitement mercuriel par Hg cyanure intraveineux. Pendant le mois d'octobre 1919, le malade est soulagé et garde son drain ; dans les derniers jours du mois, le drain commence à être mal toléré et la plaie se referme trop. Je décide de faire une trachéostomie, c'est-à-dire une fixation des lèvres de l'incision trachéale à la peau à l'anesthésie locale. L'opération a lieu le 31 octobre 1919.

Il est impossible d'amener au contact par des sutures trachée et peau il persiste encore autour de la trachée une gangue scléro-œdémateuse de plus de 3 centimètres et demi à 4 centimètres d'épaisseur. Je me contente d'agrandir la plaie trachéale et de remettre un drain en place.

Le 14 novembre 1919, le malade est examiné par un laryngologiste qualifié qui essaye de faire une endoscopie trachéale. (Le larynx ne présente pas de lésions de sténose, ni d'ulcération). Les manœuvres sont très difficiles et le spécialiste ne voit qu'une zone rouge et ulcérée qui correspond à la trachée rétrécie et irritée par le contact prolongé du drain. Le malade succombe brusquement dans la nuit du 14 au 15 novembre. Pas d'autopsie.

Cette observation se relie aux deux premières que nous avons exposées et qui sont à la base de notre travail.

Ici encore, il s'agissait d'une tuméfaction cervicale (basse, il est vrai), dure, d'évolution chronique s'accompagnant de dyspnée et de suffocation, constituée comme on le constata en cours de la trachéotomie par un tissu lardacé scléro-œdémateux, épais de plusieurs centimètres qui « noyait tous les organes de la région dans sa gangue fibreuse. Muscles sous-hyoïdiens, isthme thyroïdien, tissu cellulaire prétrachéal », et dont la biopsie démontra la nature inflammatoire. C'est-à-dire que nous trouvons encore une fois réunis les caractères essentiels de l'affection que nous venons d'étudier.

Remarquons que le diagnostic posé tout d'abord, fut celui de cellulite cervico-médiastinale comme dans notre observation n° II. Les lésions trachéales n'avaient pas été soupçonnées, tous les symptômes observés paraissant pouvoir s'expliquer par la simple compression de la trachée : c'est la trachéotomie qui les révéla.

Ce qu'il y a de particulier dans ce cas, c'est que le corps thyroïde n'est pour ainsi dire pas en question : la tuméfaction est trop basse pour évoquer l'idée d'une telle localisation.

Mais cette observation établit encore une fois et avec évidence la coexistence d'une lésion trachéale et d'une cellulite cervico-médiastinale, ces deux lésions paraissent donc bien être les éléments essentiels du syndrome de Riedel.

De plus, nous sommes en présence d'une lésion trachéale si prédominante que, bien que les faits n'indiquent avec certitude que la coexistence des deux localisations, ils suggèrent plus que tous ceux que nous avons étudiés jusqu'ici l'idée d'un point de départ trachéal. Aussi, considérons-nous ce cas comme une sorte de preuve clinique de l'hypothèse que nous avons formulée plus haut.

Cette observation offre encore ceci de remarquable pour nous, c'est qu'il s'agit ici d'un syphilitique, et que la lésion trachéale est rapportée à la syphilis. Ce n'est donc pas assez de dire qu'elle étaye notre dernière hypothèse; en fait, elle apporte un élément de preuve aux deux hypothèses auxquelles nous a conduite l'ensemble de cette étude : nature syphilitique et point de départ laryngo-trachéal des lésions de la maladie de Riedel, qui deviendrait ainsi une sorte de syphilome laryngo-trachéal.

Ayant exposé les faits nouveaux fournis par nos observations, les hypothèses qu'ils nous ont suggérées, il nous reste à dire quelques mots sur le diagnostic, le pronostic et le traitement de cette maladie présentée sous une forme un peu différente de celle sous laquelle on la considérerait jusqu'ici.

Devant une tumeur de la région cervicale s'étant développée sans fièvre, simulant par sa dureté et son extension une tumeur

maligne, déterminant une dyspnée précoce et assez intense, laissant au malade un état général relativement bon, la biopsie ayant démontré l'absence de tout élément cancéreux, il faut penser à la syphilis, la rechercher même par les moyens thérapeutiques; et surtout il faut examiner le larynx et *la trachée*, car c'est la constatation des lésions du conduit laryngo-trachéal qui, selon nous, constituera un des éléments essentiels du diagnostic.

La rareté des cas connus rend difficile d'établir le pronostic; on sait par eux que les lésions peuvent rétrocéder spontanément ou après une extirpation très minime. Le cas de M. Richard prouve qu'une extirpation totale peut être aussi suivie de guérison, le cas du Dr Robert Monod (Obs. I) et celui de M. Poncet, que le traitement par l'arsénobenzol peut amener une guérison rapide et complète.

Mais nous avons deux cas de mort subite sur nos trois observations, et Riedel en avait déjà publié un cas (mort subite due sans doute à la lésion trachéale : non par l'intensité de la sténose, mais par les crises d'œdème brusque et les réflexes auxquels exposent toujours les lésions trachéales).

C'est cette possibilité qui fait surtout de cette affection une maladie grave.

Le traitement découle du fait que nous considérons cette maladie comme essentiellement due à la syphilis.

Toute intervention chirurgicale perd son sens si notre hypothèse est exacte : il faut appliquer un traitement antisypilitique énergique et prolongé par l'arsénobenzol et le mercure.

Le mercure seul ne suffit pas, et l'iodure est à déconseiller à cause de l'œdème qu'il peut provoquer.

CONCLUSIONS

Nous avons établi par trois observations inédites et par l'étude des observations antérieurement connues de maladie de Riedel :

1° Que cette affection s'accompagne de lésions trachéales importantes.

2° Que la syphilis est la seule cause qu'on ait pu déceler avec certitude dans un certain nombre de cas.

Ces constatations nous ont conduite à envisager une interprétation de la maladie dite de Riedel différente de celle admise jusqu'ici.

Nous pensons en effet que cette affection n'est pas primitivement une thyroïdite, mais une affection à point de départ laryngé et trachéal, de nature probablement syphilitique, déterminant secondairement une cellulite cervicale ligneuse plus ou moins diffuse.

C'est cette cellulite à marche envahissante et capable d'étouffer progressivement le corps thyroïde, les vaisseaux, les nerfs et les muscles du cou, qui donne son caractère objectif à cette maladie mais la gravité en reste liée à la localisation primitive laryngo-trachéale qui expose le malade à la mort subite.

Cette manière de voir entraîne les conclusions pratiques suivantes :

a) Nécessité d'un examen du larynx et de la trachée dans le cas de tumeur dure cervicale qui n'est pas un cancer et se développe chez un sujet d'âge moyen.

b) Recherche de la syphilis. Et même si cette recherche reste négative, mise immédiate au traitement par l'arsénobenzol et le mercure. Cette ligne de conduite permettra parfois d'éviter de pratiquer une intervention pour le moins inutile et d'obtenir dans certains cas heureux, comme dans notre Observation I, par le seul traitement anti-syphilitique, une guérison intégrale.

Vu : le Doyen,
H. ROGER

Vu : le Président,
M. LECÈNE

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris,
APPELL

BIBLIOGRAPHIE

- Riedel.** — *Congrès allemand Chirurgie*, 1896.
Kuttner. — *Beiträger Bn* 22, 1898.
Tailhefer. — *Revue Chirurgie*, 1896.
Ricard. — *Bulletin Société Chirurgie*, 1901.
Mendel. — *Vorhand der Kong f. innere mediz.*
Sebileau. — *Bulletin Académie Médecine*, 1909.
Sebileau. — *Bulletin Société Chirurgie*, 1911.
Riedel. — *Munchner medizinische Wochenschrift*, n° 37, p. 1946, 1910.
Silatschek. — *Beiträge zur Klin. Chir.* (ferbband für A. Wolfler, t. LXVII), 1910.
Spannaus. — *Breslau-Beiträger*, p. 611-627, 1910.
Delore-Alamartine. — *Revue de Chirurgie*, 1911.
Poncet-Leriche. — *Bulletin Société Chir.*, n° 21, 1912.
Favre-Savy. — *Lyon Chirurgical*, avril-mai 1913.

~~~~~  
**COULOMMIERS**

**Imprimerie E. DESSAINT — 10 22.**  
~~~~~